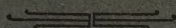


56
Docteur H. GOLDSCHLAGER
de la Faculté de Médecine de Paris



Contribution à l'étude clinique
des
FORMES MÉNINGÉES
de la
MALADIE de HEINE-MEDIN



— PARIS —

LIBRAIRIE M. LAC

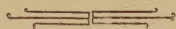
26, rue Monsieur-le-Prince (VI^e Arr.)

1932

Contribution à l'étude clinique
des
FORMES MÉNINGÉES
de la
MALADIE de HEINE-MEDIN

Docteur H. GOLDSCHLAGER

de la Faculté de Médecine de Paris



Contribution à l'étude clinique
des
FORMES MÉNINGÉES
de la
MALADIE de HEINE-MEDIN



— PARIS —

LIBRAIRIE M. LAC

26, rue Monsieur-le-Prince (VI^e Arr.)

1932

A MON PERE ET A MA MÈRE

Témoignage de notre affection filiale
et de notre profonde gratitude

A MES FRÈRES et SŒURS

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR NOBÉCOURT

*Professeur de Clinique Médicale Infantile
à la Faculté de Médecine de Paris
Médecin de l'Hôpital des Enfants-Malades
Membre de l'Académie de Médecine
Officier de la Légion d'Honneur*

Hommage de notre respectueuse gratitude pour le grand honneur qu'il nous fait en acceptant la présidence de cette thèse.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS

INTRODUCTION

Depuis la première description de la paralysie infantile, par Heine, nos connaissances sur cette maladie se sont singulièrement étendues. La fréquence croissante de la maladie, survenant sous forme d'épidémies, permet de connaître mieux le mode de début de cette affection, le polymorphisme de ses aspects cliniques. Et à ce point de vue l'attention des cliniciens fut particulièrement attirée sur le début fréquent sous le masque d'une inflammation méningée.

Les autopsies de sujets morts à une date très rapprochée du début, les recherches anatomo-pathologiques pratiquées sur des singes inoculés expérimentalement, ainsi que la pratique des ponctions lombaires, ont permis de mettre en évidence la participation pour ainsi dire constante des méninges au processus morbide. Cette méningite histologique de la paralysie infantile reste occulte dans la plupart des cas, seulement décelable par la ponction lombaire. Souvent elle donne lieu à un syn-

drome clinique caractéristique qui marque le début de la maladie. Dans beaucoup de cas, à ces méningites déconcertantes viennent s'ajouter des accidents paralytiques qui ne laissent pas de doutes sur la nature de l'affection. Parfois légères et fugacès, ces paralysies peuvent passer inaperçues. Lorsqu'elles manquent complètement l'affection est difficile à identifier en l'absence de la notion d'épidémicité et de contagion. Dans ces cas le diagnostic de la nature de la méningite peut devenir un problème angoissant qui n'est souvent résolu que par l'évolution ultérieure, heureusement bénigne de la maladie. Les cas sporadiques de cette forme méningée pure de la maladie de Heine-Mélin ne sont pas sûrement identifiés ; aucune preuve biologique ne permet à l'heure actuelle de trancher définitivement la question.

La connaissance de ces méningites est d'un intérêt considérable pour pouvoir diagnostiquer cette forme de la paralysie infantile au début où le traitement a le maximum de chances d'être efficace.

Dans notre thèse, nous nous efforcerons de tirer au clair tous les éléments qui peuvent contribuer à nous orienter vers le diagnostic étiologique de ces méningites ; nous montrerons particulièrement l'importance de la ponction lombaire. Quant aux états méningés purs dont la nature n'est pas encore nettement déterminée, nous n'avons nullement la prétention de vouloir résoudre ici le problème si discuté de leur étiologie, mais nous tâcherons de mettre en évidence les éléments qui permettent

d'ores et déjà de les distinguer des autres méningites bien différenciées.

Avant d'entrer dans notre sujet nous voulons témoigner notre reconnaissance la plus vivè à Monsieur le Professeur Nobécourt qui nous a inspiré le sujet de cette thèse et qui a bien voulu nous confier les observations qui ont été le point de départ pour ce modeste travail.

HISTORIQUE ET DÉFINITION

Décrite par Heine (1840), la paralysie infantile est longtemps considérée comme due aux lésions systématisées des cellules des cornes antérieures de la moelle, vues par Prévost et Vulpian en 1865, d'où le nom de poliomyélite antérieure aiguë, donnée par Kussmaul en 1874. Leyden, en 1874, est frappé par la ressemblance de certaines paralysies consécutives à des méningites aiguës avec celles observées dans la paralysie infantile. Le syndrome méningé du début de la paralysie infantile a pu longtemps passer inaperçu. Le signe de Kernig n'a été décrit qu'en 1882 et la ponction lombaire ne fut imaginée par Quincke qu'en 1890.

En 1890, O. Médin, de Stockholm, à la suite d'une forte épidémie de poliomyélite, étudie avec détail la phase aiguë de la maladie et en particulier ses aspects polymorphes. Il est le premier à faire remarquer que les lésions de la poliomyélite peuvent gagner le bulbe et les noyaux des nerfs craniens. Médin mentionne l'exis-

lence de la raideur de la nuque et de l'opisthotonos au cours de la phase aiguë et insiste sur les difficultés que présente dans ce cas le diagnostic au début, la poliomyélite revêtant tous les caractères de la méningite cérébro-spinale. Pendant longtemps encore domine l'incertitude sur la délimitation des domaines respectifs de la méningite cérébro-spinale et de la méningite poliomyélitique. Schultz²³, en 1898, leur attribue le même agent pathogène, le méningocoque. En 1904, Courtellemont, dans sa thèse sur les accidents nerveux consécutifs aux méningites aiguës simples souligne à plusieurs reprises les analogies frappantes qui existent entre les paralysies infantiles et les paralysies post-méningitiques. Presque toutes ses observations répondent à des formes méningées de la maladie de Heine-Médin.

C'est à Ivar Wickman que revint le mérite d'avoir individualisé la forme méningitique de la paralysie infantile. Wickman, en 1905, insiste sur le caractère diffus des lésions de la paralysie infantile qui peuvent gagner non seulement la substance grise des cornes antérieures de la moelle, mais encore les différents tissus médullaires, les centres nerveux supérieurs et les méninges. D'après Wickman, les méninges sont constamment atteintes au cours de la paralysie infantile ; cette atteinte peut se traduire par un syndrome méningé plus ou moins caractéristique, ou bien elle reste occulte. Wickman propose le nom de « maladie de Heine-Médin » qui permet d'englober sous la même dénomination tous les

aspects que peut revêtir la maladie. En dehors de Wickman il faut citer les travaux de Harbitz et Scheel, de Krause, Zappert et Müller qui ont permis d'individualiser des formes méningées sans paralysies que ces auteurs considèrent comme des formes abortives bénignes de la maladie de Heine-Mélin.

Dans les années qui suivent, l'étude cytologique du liquide céphalo-rachidien entreprise particulièrement en France (Widal, Sicard), vint confirmer l'existence constante d'une réaction méningée au cours de la paralysie infantile.

Au mois de novembre 1909, M. Arnold Netter, dans une communication à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris, insiste sur l'existence de symptômes et de lésions méningées au début de la paralysie infantile ; de même il signale la présence constante de lymphocytes dans le liquide céphalo-rachidien. A la suite de cette communication, MM. P. Nobécourt et Roger Voisin publient deux observations montrant l'association du syndrome méningé et de la paralysie infantile ; MM. Guinon et Simon publient deux cas analogues. Au congrès de l'Association française de Pédiatrie (juillet 1910), MM. Netter et Tinel étudient le mode de début de la poliomyélite aiguë et notamment sa forme méningée. Ils concluent : « Il est probable que certaines poliomyélites peuvent se réduire à la réaction méningée du début, sans passer au second stade de paralysie. Il en résulterait ainsi de véritables poliomyélites ébauchées sans para-

lysies, ne se révélant que par les symptômes d'une véritable méningite séreuse et dont le diagnostic serait à peu près impossible sans la notion d'épidémicité et sans les recherches expérimentales » (1). Dans la même année, de nombreuses observations de méningites de nature incertaine ont été rapportées. Citons les observations publiées par MM. Laubry et Parvu ; les cas publiés par MM. Rist et Rolland, par Widal et ses élèves, ses derniers auteurs se refusant à reconnaître l'origine poliomyélitique de ces méningites, en raison de l'absence de paralysies. En 1910, M. Comby publie plusieurs cas de ces états méningés qu'il appelle méningites curables des enfants et qu'il attribue au virus de la maladie de Heine-Médis. Il insiste sur leur bénignité, leur épidémicité et la lymphocytose du liquide céphalo-rachidien. D'autre part ces réactions méningées ont été l'objet de nombreux travaux en Suède, en Amérique, en Allemagne et en Autriche. M. Schreiber, dans sa thèse (1911), étudie en détail ces formes méningées ; il distingue les méningo-myélites, méningites suivies de paralysies et les méningites pures à médullovirus. En 1913, M. Jean Pignot prouve expérimentalement la nature poliomyélitique de ces méningites en montrant chez deux malades observées par MM. G. Guillaïn et Ch. Richet fils, trois ans plus tôt, l'existence dans le sérum du pouvoir neutralisant vis-à-vis du virus de Landsteiner et Popper. Comme nous verrons plus loin, cette preuve est devenue actuellement très discutable. Dans la même année, le

(1) Bull. et mém. de la Soc. Méd. des Hôpitaux, 19 Nov. 1909.

Professeur Hutinel étudie dans ses leçons à la Clinique des Enfants-Malades, la petite épidémie de méningites aiguës bénignes observée en 1911 et qu'il rattache à la poliomyélite. Depuis cette époque, les observations de ces méningites vont en se multipliant. De nombreux cas, tant de méningites suivies de paralysies que de formes méningées pures ont été observés lors de l'épidémie de New-York de 1916. En Suède, en 1924, on a observé une petite épidémie de méningites bénignes, que plusieurs auteurs ont attribuées au virus de la maladie de Heine-Médin. En outre, des cas sporadiques ont été observés dans tous les pays. Dans l'épidémie de Belgique de 1929, les formes méningées semblent avoir été très fréquentes. M. le Docteur Philips d'Anvers a pu observer trente formes radiculo-méningées et polynévritiques sur soixante et un cas observés. En Uruguay le Professeur Morquio a observé également de nombreux cas. En mars 1930, M. Roch, de Genève, et ses collaborateurs ont rapporté à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris douze observations de méningites aiguës avec lymphocytose rachidienne importante et dont l'évolution a été favorable. En admettant la nature poliomyélitique possible pour un petit nombre des observations rapportées, l'auteur se demande si ces réactions méningées ne relèvent pas de causes morbides variées qui peuvent rester inaperçues. En réservant l'hypothèse de l'action d'un virus tuberculeux filtrant, il conclut en faveur de l'encéphalite épidémique. A la suite de cette communication, des cas

analogues ont été rapportés et les différents auteurs les attribuent, qui (M. Rist) à un virus spécifique encore indéterminé, qui (M. Lemierre) à des affections diverses zona, herpès, spirochétose, oreillons, encéphalite, poliomyélite, formes frustes de méningites à méningocoques. Pour MM. Netter et Comby, la plupart des méningites lymphocytaires bénignes relèvent de la maladie de Heine-Médin. Nous devons dire que le problème étiologique de ces méningites ne peut être tranché définitivement à l'heure actuelle ; nous ne disposons d'aucun test biologique de valeur absolue.

L'épidémie de poliomyélite qui a sévi l'an dernier dans les départements du Bas-Rhin a donné lieu à des études approfondies de la maladie. M. Röhmer et ses collaborateurs qui l'ont étudiée au point de vue clinique et thérapeutique, ont pu observer la grande fréquence des formes atypiques ; les symptômes méningés ont été particulièrement fréquents. Ils ont surtout étudié en détail le liquide céphalo-rachidien aux différents stades de la maladie, et ils apportent des conclusions qui permettent de porter le diagnostic de poliomyélite d'après les modifications caractéristiques du liquide céphalo-rachidien.

En résumé, il est actuellement universellement admis que le virus de la maladie de Heine-Médin détermine fréquemment une réaction méningée. Celle-ci peut être suivie de paralysies ou non ; dans tous les cas le diagnostic en est facile en période d'épidémie. Dans un autre ordre de faits, on groupe des réactions méningées aiguës

avec forte lymphocytose rachidienne, survenant sporadiquement ou sous forme de petites épidémies et pour lesquelles l'étiologie n'est pas définitivement établie, formes méningées de la maladie de Heine-Médin pour les uns, méningites de causes diverses pour les autres ; rien ne permet aujourd'hui d'être affirmatif sur leur origine, jusqu'au jour où une découverte biologique nouvelle permettra de les grouper définitivement.

Dans les observations que nous rapportons, le syndrome méningé a toujours été suivi de phénomènes paralytiques plus ou moins étendus qui ont permis de poser avec certitude le diagnostic de forme méningée de la maladie de Heine-Médin.

Etiologie

La maladie de Heine-Médin est une maladie infectieuse, spécifique, épidémique et contagieuse, due à un virus filtrant, dénommé par M. Schreiber médullovirus de Landsteiner et Popper.

La nature infectieuse de la maladie a été démontrée expérimentalement par Landsteiner et Popper qui, en 1907 ont réussi de transmettre la maladie au singe. Les expériences de Paul Röhmer et Karl Joseph d'une part, celles de Landsteiner et Levaditi d'autre part, ont permis d'établir que les émulsions de moelle provenant de certains sujets, morts à la suite d'une forme méningée de la maladie de Heine-Médin et au cours d'une épidémie, déterminent chez le singe les symptômes et les lésions de la poliomyélite aiguë, et que les singes auxquels on inocule le médullovirus, présentent très fréquemment à l'autopsie des altérations des méninges.

La virulence du médullovirus est très variable suivant les épidémies. Pour certains auteurs, les formes méningées seraient dues à un virus atténué. M. J. Comby

établit une hypothèse intéressante pour expliquer les formes cérébro-méningées et polynévritiques de la maladie de Heine-Médin. Le virus de la poliomyélite aiguë épidémique, soutient cet auteur, n'est pas un médullo-virus exclusif. Répandu dans la circulation générale, il pourra épuiser son action sur les méninges, l'encéphale, les racines nerveuses, les nerfs, avant d'atteindre les cornes antérieures de la moelle. Celle-ci peut échapper totalement ou n'être touchée que légèrement dans les cas de manifestations méningées violentes et initiales (Clinique et Laboratoire, 20 janvier 1931).

L'infection se fait surtout par voie respiratoire : nez, gorge, pharynx, amygdales. La porte d'entrée digestive est également admise par certains auteurs (Kling). La maladie de Heine-Médin frappé avec prédilection les jeunes enfants. Les formes méningées s'observeraient surtout vers la fin de la seconde enfance et chez les adolescents. Cette maladie se présente sous forme de cas isolés sporadiques, avec apparition de temps à autre de recrudescences épidémiques. Les épidémies surviennent d'habitude vers la fin de l'été et en automne.

Wickman, puis Netter ont insisté sur la contagion par les porteurs de germes. Le mode de contagion a été particulièrement étudié au cours de l'épidémie de 1930 dans les départements du Bas-Rhin. Il résulte des travaux de Levaditi, Schmutz et Villemin que la réceptivité des hommes à l'égard du virus est très inégale certains sujets seraient plus réceptifs que d'autres.

La maladie de Heine-Médin entraîne chez les sujets qui guérissent un état réfractaire solide et généralement définitif.

MM. Landsteiner et Levaditi ont montré en 1910, que le sérum des singes immunisés, neutralise *in vitro* une émulsion de moelle virulente. Netter et Levaditi ont démontré cette propriété dans le sérum des malades guéris. D'autre part, MM. Kling et Levaditi, en 1912, ont montré le pouvoir immunisant des sérums sanguins de certains sujets n'ayant jamais présenté cliniquement la maladie de Heine-Médin. Dernièrement, MM. Aycock et Kramer, de Boston, ont pu retrouver cette propriété dans le sérum de 90 % de cas chez les adultes normaux.

Ces données doivent considérablement restreindre la valeur au point de vue diagnostic rétrospectif, de la réaction de neutralisation du virus.

Anatomie pathologique

Les nombreuses autopsies pratiquées au cours des épidémies et l'étude expérimentale faite sur le singe, ont permis de modifier profondément la description primitive classique des lésions de la maladie de Heine-Médis. Grâce aux travaux de Wickman, de Harbitz et Schœel et d'autres, on sait aujourd'hui que le virus de la poliomyélite aiguë, détermine des lésions diffuses, débordant toujours les cornes antérieures de la moelle pour envahir les méninges, les racines rachidiennes et les cordons latéraux, et pouvant atteindre en hauteur le bulbe, la protubérance et le cerveau. Ces lésions sont essentiellement caractérisées par l'infiltration du tissu nerveux et des gaines péri-vasculaires par des cellules rondes (lymphocytes et mononucléaires).

Les méninges participent constamment au processus inflammatoire. Dans la forme commune, les méninges ne montrent, à la phase aiguë, aucune altération visible à l'œil nu. Dans la forme méningée, les méninges spinales et cérébrales apparaissent congestionnées, oédéma-

tiées ; les gros vaisseaux pie-mériens sont dilatés. Il y a en effet des lésions de méningite spinale et de méningite cérébrale.

A l'examen histologique, l'infiltration cellulaire des méninges est constante dans tous les cas. Dans la forme commune, cette infiltration existe, mais elle est peu marquée et peu étendue. Dans la forme méningée, l'infiltration cellulaire est très intense ; en certains points, particulièrement au niveau de la région inférieure de la moelle, elle forme de véritables amas de cellules rondes. Les vaisseaux pie-mériens sont entourés d'un manchon de cellulés ; ils sont souvent thrombosés.

L'espace sous-arachnoïdien est indemne ; dans certains cas, il peut être envahi par l'infiltration cellulaire ou bien il devient le siège de petites hémorragies qui compriment les racines rachidiennes.

La méningite s'accompagne souvent de méningo-radiculite.

Pour les méningites aiguës, dont la nature est discutée, les autopsies font défaut ; ces méningites sont en effet essentiellement bénignes.

Pour la majorité des auteurs (Wickmann, M^{me} Tinel-Giry), l'atteinte des méninges serait secondaire aux lésions des éléments nerveux. D'après Harbitz et Scheel, l'inflammation méningée est primitive et précède toujours l'inflammation de la substance nerveuse ; la polio-myélite serait une méningite qui tend à gagner la profondeur.

Etude clinique

Dans la description clinique que nous nous proposons de faire dans ce chapitre, nous avons été guidé en particulier, par l'étude détaillée des formes méningées de la maladie de Heine-Mé debate, faite par M. le Professeur Nobécourt dans sa leçon clinique du 28 novembre 1931, à l'Hôpital des Enfants-Malades.

L'atteinte des méninges, au cours de la maladie de Heine-Mé debate, ne donne pas lieu, dans la plupart des cas, à un syndrome méningé caractéristique ; elle reste cliniquement occulte, seulement décelable par la ponction lombaire.

Dans certains cas, cette atteinte des méninges réalise un tableau clinique plus ou moins complet de méningite aiguë qui domine la scène. Ce syndrome méningé de la maladie de Heine-Mé debate ne reproduit pas toujours le même type clinique ; il peut en effet revêtir des allures cliniques diverses. Dans la majorité des cas observés, il prend l'aspect d'une méningite cérébro-spinale à méningocoques avec laquelle il a été souvent confondu ; dans

d'autres cas, plus rares, il reproduit le tableau clinique de la méningite tuberculeuse.

Entre ces deux modalités cliniques nettement différenciées, il faut décrire des formes intermédiaires, mais qui peuvent se rattacher à l'une ou à l'autre de ces deux types cliniques.

Cliniquement l'évolution de la maladie de Heine-Médin se fait en trois phases : la période d'incubation, la période d'invasion ou phase pré-paralytique qui, dans les formes que nous étudions, devient phase méningée, et la phase de paralysie qui manque dans les formes méningées pures.

Période d'incubation. — Wickman fixe sa durée de un à quatre jours ; dans l'épidémie d'Alsace en 1930, elle a été de dix à quatorze jours (Levaditi, Schmutz, Villemin). Elle est toujours silencieuse.

Phase pré-paralytique. — 1) MODALITÉ A TYPE DE MÉNINGITE CÉRÉBRO-SPINALE A MENINGOCOQUES.

Le début est généralement brusque ou rapide. Un enfant, jusqu'alors bien portant est pris brusquement sans prodromes de fièvre élevée, de vomissements, de céphalée, de douleurs avec parfois troubles gastro-intestinaux ; le tableau méningé est au complet dès le début. C'est le cas le plus fréquent. Dans certains cas, cependant, le début est celui d'une infection banale. Le syndrome méningé peut, dans ces cas s'installer progressivement au cours de cette phase infectieuse ou bien, après cette phase il se produit une période de rémission qui

dure quelques jours et à la suite de laquelle le syndrome méningé fait son apparition (Voir les obs. n^{os} 1 et 9).

Quoi qu'il en soit, à un certain moment on a le tableau complet d'une méningite aiguë, dans lequel dominent les phénomènes douloureux et la contracture.

La céphalée est le symptôme le plus constant ; habituellement modérée, elle peut être très vive. Elle est surtout marquée au niveau de la région sous-occipitale. A cette céphalée s'ajoutent des douleurs de la nuque et de la rachialgie très pénibles qui immobilisent le petit malade en contracture. Exagérée par un essai de flexion du tronc, cette contracture peut en imposer pour un signe de Kernig. Ce phénomène a été décrit par le Professeur Morquio de Montevideo sous le nom de pseudo-signe de Kernig. Les douleurs peuvent gagner les membres et surtout ceux qui seront ultérieurement touchés par la paralysie. La pression des masses musculaires, la pression des troncs nerveux provoquent parfois des douleurs très vives. Ces phénomènes douloureux sont dus à la méningo-radiculite.

A l'examen de l'enfant on est frappé par l'attitude en contracture ; le petit malade est couché en chien de fusil, la tête rejetée en arrière. Les douleurs et l'hyperesthésie cutanée le rendent hostile à l'examen. Celui-ci met en évidence la raideur de la nuque. Le signe de Kernig est généralement très net ; ce signe peut parfois persister assez longtemps. La raideur et la contracture peuvent

être très intenses (cas rapportés par M. Eshbach) et entraîner un véritable opisthotonos.

A ces contractures s'ajoutent d'autres signes nerveux. Des convulsions peuvent survenir, surtout chez les tout petits ; elles peuvent marquer le début de la maladie. La modification des réflexes n'a rien de caractéristique. Souvent ils sont exagérés au début. Le signe de Babinski peut s'observer dans certains cas. Les troubles oculaires sont rares. Les réflexes oculaires sont exceptionnellement touchés. On peut observer de la photophobie, du nystagmus, exceptionnellement du strabisme. La raie méningitique est fréquemment observée.

L'hypéresthésie cutanée est fréquente ; elle est d'autant plus marquée que l'enfant est plus jeune. Le moindre contact réveille une réaction de défense. Wickman a souligné l'importance de ce symptôme. Parfois généralisée, elle peut être localisée à un membre. Contrairement à l'opinion classique, la rétention d'urine se voit assez fréquemment ; elle est le plus souvent passagère. L'incontinence est exceptionnelle. Les facultés psychiques sont toujours conservées. Les enfants sont souvent agités, anxieux, délirants, ou au contraire, abattus, somnolents.

Le syndrome infectieux, commun dans la maladie de Heine - Médin, s'associe généralement au syndrome méningé.

La fièvre existe dès le début. Elle atteint d'emblée 39° ou même plus, et se maintient pendant un temps variable, sans type fébrile caractéristique. Généralement

elle retombe progressivement à la normale quand les paralysies s'installent. Le pouls est régulier, souvent instable, inégal, avec tendance à la bradycardie. La respiration n'est pas troublée. Au début, on peut observer du coryza, de la bronchite et même une broncho-pneumonie. Les troubles digestifs sont fréquents. L'angine s'observe souvent au début ; en même temps on note un état sabural très accusé. L'anorexie est constante. Les vomissements sont fréquents ; parfois ils revêtent le type cérébral, survenant sans effort. Habituellement alimentaires ou muqueux, ils relèvent parfois de troubles digestifs concomitants à la méningite. Ils durent peu. La constipation est moins fréquente ; elle cède facilement aux purgatifs. La diarrhée est rare. Des troubles cutanés peuvent s'observer. La sudation est un symptôme très important. M. Muller et M^{me} Tinel-Giry ont insisté sur la valeur diagnostique de ce symptôme. Pendant cette période, on a pu observer des érythèmes scarlatiniformes et morbiliformes. L'herpès est exceptionnel.

Tous ces symptômes peuvent faire croire à une méningite cérébro-spinale ; le diagnostic peut cependant déjà être fait dans cette période, avant l'apparition des paralysies, par la ponction lombaire.

2) MODALITÉ A TYPE DE MÉNINGITE TUBERCULEUSE

Le début est généralement brusque, comme dans la forme précédente ; mais dans certains cas, il peut être insidieux, marqué par une sensation de malaise, par de l'inappétence, de la fatigue, de l'insomnie et une légère

augmentation de la température. A la période d'état, la température est généralement peu élevée. La raideur de la nuque et le signe de Kernig sont peu accentués. L'état d'abattement prédomine. L'enfant est pâle ; il est couché en chien de fusil, abattu, somnolent, inerte, dans un état de torpeur plus ou moins marqué. O. Médin, de Stockholm, insiste particulièrement sur la somnolence dans la maladie de Heine-Médin. « La somnolence est habituelle, dit cet auteur, elle va de l'apathie au sopor profond et chez ceux qui meurent, au coma ». La somnolence est due à la polio-encéphalite. Mais, signe très important, l'intelligence reste toujours intacte ; l'enfant répond généralement bien aux questions qu'on lui pose. L'observation n° 8 est un bel exemple de cette modalité clinique.

Evolution. — Le syndrome méningé persiste pendant un temps variable. Puis tous les symptômes s'atténuent progressivement. La fièvre rétrocede, l'état général s'améliore et l'enfant sort de l'état d'abattement et reprend sa gaiété habituelle. Le syndrome méningé peut disparaître complètement ; dans certains cas, la raideur de la nuque et le signe de Kernig peuvent persister pendant longtemps, même après la chute de la température.

Dans la forme méningée de la maladie de Heine-Médin, les paralysies sont généralement plus tardives que dans la forme commune ; elles apparaissent d'habitude du sixième au dixième jour de la maladie, ou même plus tard.

Période de paralysie. — Le passage à la phase paralytique se fait d'une façon variable. Dans certains cas, les phénomènes paralytiques peuvent survenir en même temps que le syndrome méningé, ou même avant ; dans ce cas, ils sont précédés ou non d'une phase infectieuse. Dans d'autres cas, les paralysies s'installent progressivement pendant la phase méningée ; leur début peut passer inaperçu. Dans la majorité des cas, les troubles moteurs apparaissent après le déclin des phénomènes méningés. D'autres fois enfin, il existe une phase de rémission plus ou moins longue entre la phase aiguë méningée et la phase paralytique ; mais au bout de quatre à cinq jours, la fièvre reprend et les paralysies s'installent. Draper a comparé cette évolution en deux phases avec la ligne que forment les bosses d'un dromadaire.

Les paralysies peuvent atteindre d'emblée leur maximum ; c'est l'opinion classique qui est encore vraie dans un grand nombre de cas. Dans beaucoup de cas cependant, elles s'installent progressivement. L'enfant s'aperçoit d'abord d'une sensation de faiblesse d'un ou de plusieurs membres. La paralysie se complète ensuite les jours suivants, et peut même envahir les groupes musculaires voisins. Souvent l'impotence fonctionnelle est accompagnée ou précédée de douleurs plus ou moins vives au niveau des membres atteints.

Ce sont des paralysies flasques, dans la majorité des cas ; elles s'accompagnent de hypotonie musculaire et d'abolition des réflexes tendineux correspondants. Puis,

on constate de l'atrophie musculaire et des modifications des réactions électriques des muscles atteints. Dans certains cas cependant, le caractère spasmodique des paralysies a été observé, avec exagération des réflexes et signe de Babinski ; ces paralysies spasmodiques traduisent l'atteinte des faisceaux blancs de la moelle ou une lésion de l'encéphale (voir l'obs. n° 9).

Dans les formes méningées, les phénomènes paralytiques sont généralement moins étendus et moins marqués que dans la forme commune ; ils régressent d'habitude plus rapidement et plus complètement.

Le syndrome méningé peut se voir dans toutes les formes cliniques de la maladie de Heine-Médin ; formes spinales, bulbo-protubérantielles, cérébrales, ascendantes et descendantes.

A côté des formes décrites précédemment, où l'origine poliomyélitique fait sa preuve par l'apparition de paralysies, il est des formes où la méningite existe seule. Ce sont ces faits qui permettent de décrire.

LA FORME MÉNINGÉE PURE DE LA MALADIE DE HEINE-MEDIN

Dans cette forme, le début et le tableau clinique se superposent en tous points à ceux décrits pour les formes méningées suivies de paralysies. Habituellement, ces formes se traduisent par une symptomatologie à grands fracas, mais qui s'améliore dans quelques jours. Dans beau-

coup de cas, ces méningites guérissent sans avoir fait leur preuve. Quelquefois cependant, des troubles moteurs légers peuvent orienter le diagnostic. En dehors d'une épidémie, il est souvent difficile de savoir si on se trouve en présence d'une maladie qui relève de la paralysie infantile. En faveur de cette maladie plaident souvent la faiblesse des jambes sans paralysie véritable, l'abolition des réflexes rotuliens et surtout les modifications caractéristiques du liquide céphalo-rachidien. Dans tous les cas, l'évolution se fait spontanément et rapidement vers la guérison complète.

Ces formes méningées pures sont souvent confondues à leur début avec la méningite cérébro-spinale ou tuberculeuse. Un bel exemple de ces méningites est donné dans l'observation n° 4.

La ponction lombaire

Le diagnostic de la nature du syndrome méningé, observé au début de la maladie de Heine-Médin, est souvent un problème difficile à résoudre. Dans ces cas, les renseignements fournis par la ponction lombaire, pourront être de grande utilité ; ils permettront d'éliminer les autres méningites et pourront orienter le clinicien vers le diagnostic exact du syndrome méningé observé. En présence de symptômes méningés, la ponction lombaire doit être pratiquée d'une façon systématique.

Les modifications du liquide céphalo-rachidien au cours de la maladie de Heine-Médin, ont déjà été notées, il y a une trentaine d'années, par différents auteurs (MM. Triboulet et Lippmann, Raymond et Sicard, Achard, Grenet, Guinon et Paris). Sicard en 1906, MM. Camus et Sézary, en 1907, et en particulier, M. Nètter, en 1909, ont souligné la fréquence de la lymphocytose rachidienne au cours de la maladie.

M. Durand, dans sa thèse, 1919, a montré que le liquide céphalo-rachidien était constamment modifié au

cours de la maladie de Heine-Médin, non seulement dans les formes méningées, mais dans toutes les formes cliniques. Ces modifications du liquide céphalo-rachidien ont été particulièrement étudiées au cours de l'épidémie de poliomyélite, dans les départements du Bas-Rhin, en 1930. Les conclusions qu'apportent les auteurs (M. Röhrmer et ses collaborateurs), sont en tous points analogues à celles tirées des travaux américains de Draper et de Georges M. Lyon.

Le liquide céphalo-rachidien est modifié dès le début de la maladie, mais la ponction est rarement faite dans les premières vingt-quatre heures. Draper a montré que ces modifications des premières vingt-quatre heures se traduisaient soit par de l'hypertension seule, soit par de l'hypertension et un excès de l'albumine, soit enfin par de l'hypertension et une augmentation de l'albumine et du chiffre des éléments cellulaires.

Les caractères du liquide céphalo-rachidien subissent des variations caractéristiques au cours de la maladie.

La pression du liquide est augmentée dès le début ; habituellement légère au début, cette hypertension s'élève progressivement pour atteindre son maximum entre la quatrième et huitième semaine ; elle baisse ensuite rapidement.

Le liquide est absolument clair, transparent dans l'immense majorité des cas ; rarement, il est légèrement opalescent, contenant de fins grumeaux. On peut voir se

constituer un léger réticulum fibrineux ; une légère xanthochromie a été observée dans certains cas.

L'albumine suit une évolution parallèle à celle de la pression ; légèrement augmentée pendant les premiers jours où son taux oscille autour de 0 gr. 40 par litre, elle tombe généralement au taux normal du troisième au cinquième jour de la maladie ; puis, elle augmente régulièrement et atteint son maximum entre le neuvième et le vingt-quatrième jour, sans cependant dépasser le taux de 0 gr. 50 à 0 gr. 60 par litre. Elle descend ensuite lentement pendant le décours de la maladie.

Le taux des chlorures n'est pas modifié. La glycorrachie est généralement normale ; dans quelques cas, elle est légèrement augmentée.

La réaction cellulaire apparaît très rapidement dans les formes méningées. Le nombre des cellules est toujours augmenté ; il varie dans des limites assez larges ; d'habitude il oscille autour de 100 éléments par mm^3 , exceptionnellement il peut atteindre 1.000 et même davantage. Le chiffre maximum est atteint dans les premières vingt-quatre heures. Ce chiffre diminue dès les premières vingt-quatre heures dans des proportions considérables ; à partir du troisième au quatrième jour de la maladie, la diminution cellulaire se poursuit plus lentement, de telle façon, qu'à la fin de la première semaine il ne reste plus que 20 à 30 cellules par mm^3 . Vers la fin de la troisième à la quatrième semaine de la maladie, le nombre des cellules devient normal.

La formule cytologique se modifie d'une façon caractéristique au cours de la maladie. Elle évolue en deux phases : la première, est la phase de la polynucléose qui ne dure que pendant les premières vingt-quatre à quarante-huit heures de la maladie ; le pourcentage des polynucléaires y oscille entre 60 à 90 %. Dès le troisième au quatrième jour, les polynucléaires disparaissent complètement pour céder la place aux lymphocytes. Dans cette seconde phase, on trouve également quelques mononucléaires et quelques cellules macrophages peu nombreuses. La formule reste ensuite lympho-monocytaire jusqu'à la fin de la maladie. En résumé, la réaction méningée initiale avec polynucléaires qui ne dure que deux à trois jours, est suivie d'une destruction rapide des polynucléaires avec abaissement considérable du nombre des cellules et prédominance des lymphocytes. Cette inversion de la formule cytologique au cours de la maladie est absolument caractéristique (M. Röhmer) pour la maladie de Heine-Mélin. Un autre caractère important sur lequel ont insisté plusieurs auteurs (M^{lle} Condat, M. Reh) est la dissociation albumino-cytologique ; Il y a en effet discordance entre la lymphocytose abondante et l'albuminose relativement faible. Il n'a jamais été décelé de micro-organismes dans le liquide céphalo-rachidien. Jamais on n'y a pu mettre en évidence le médullovirus.

Enfin, il n'y a aucun rapport entre la réaction cytologique et la gravité du cas.

Pronostic

D'une façon générale, il n'y a aucune relation à établir entre l'intensité des phénomènes méningés et l'apparition, l'extension et la terminaison des paralysies. Le pronostic des formes suivies de paralysies est variable; il est sous la dépendance de l'extension des lésions au bulbe, à la protubérance, au cerveau. Cependant, les observations ont montré que dans les formes méningées, le trouble paralytique s'améliore très rapidement. La restitution *ad integrum* s'observe souvent; dans d'autres cas, l'enfant garde pendant un temps variable un certain degré de paresse musculaire dans le membre atteint. Les séquelles définitives sont rares. En règle générale, les cas de guérison, même éloignée, des troubles moteurs semblent être plus nombreux que pour les formes de la maladie de Heine-Mé debate ne s'accompagnant pas de réactions méningées.

Quant aux formes méningées pures, leur pronostic est essentiellement bénin. Malgré leur début dramatique, la guérison complète sans séquelles est la règle. Cependant des cas mortels ont été observés (Oppenheim, Zappert).

La poliomyélite confère l'immunité.

Diagnostic

Si le diagnostic des formes méningées de la maladie de Heine-Médin est relativement facile en période d'épidémie, il n'en est pas toujours ainsi. En effet, devant ce tableau clinique de méningite aiguë, on est souvent enclin d'incriminer l'intervention du méningocoque, ou si la méningite revêt la modalité à type de méningite tuberculeuse, on pense d'abord à cette dernière maladie.

Il est pourtant d'une extrême importance de préciser le diagnostic dès le début, pour pouvoir instituer le traitement le plus vite possible et avant la destruction des cellules nerveuses. Dans beaucoup de cas l'examen clinique attentif, la notion de l'épidémicité et la ponction lombaire permettent de porter le diagnostic d'une façon précoce ; dans d'autres cas, le diagnostic restera hésitant jusqu'à l'apparition des paralysies qui viennent apposer la signature sur le diagnostic de la nature de la maladie.

Méningite cérébro-spinale. — Le début brutal de la maladie, le tableau d'une méningite aiguë font souvent porter le diagnostic de méningite cérébro-spinale épidémique. Wickman a établi plusieurs caractères différentiels entre les deux maladies. La maladie de Heine-Médin s'observe surtout en été et au début de l'automne ; la fièvre est généralement de courte durée, l'herpès et les exanthèmes sont exceptionnels, les paralysies sont plus précoces ; elles siègent surtout aux membres et elles sont généralement durables. La méningite cérébro-spinale au contraire, sévit surtout en hiver et au printemps, la fièvre est élevée pendant toute la durée de la maladie et présente des allures irrégulières ; l'herpès et les exanthèmes s'observent très fréquemment ; les paralysies sont tardives et elles atteignent surtout les nerfs craniens ; les paralysies oculaires sont fréquentes ; la méningite cérébro-spinale donne souvent des complications à sa suite (surdité, cécité). Petren a signalé que les symptômes sont surtout cérébraux dans la méningite cérébro-spinale et plus spinaux dans la maladie de Heine-Médin. Mais aucun de ces caractères distinctifs n'est de valeur absolue. La méningite de la maladie de Heine-Médin peut en effet survenir à n'importe quel moment de l'année ; la fièvre peut être prolongée, l'herpès peut se voir. Quant aux paralysies, elles peuvent avoir les mêmes caractères dans les deux cas, de telle façon que certains auteurs (Dopter, Jean Mage) ont pu décrire des méningites à forme polio-myélitique. On se basera surtout sur les renseignements

fournis par l'examen du liquide céphalo-rachidien qui dans la majorité des cas pourront trancher le diagnostic. En cas de liquide céphalo-rachidien louche ou franchement purulent, contenant des méningocoques à l'examen bactériologique, le diagnostic sera vite porté. Mais, dans la méningite cérébro-spinale, surtout si la ponction a été faite dans les premières heures de la maladie, le liquide peut être clair, ne contenant pas de méningocoques et seulement quelques polynucléaires. D'autre part, dans la maladie de Heine-Mé debate, le liquide retiré peut être louche et riche en polynucléaires. Dans tous ces cas, il faut renouveler la ponction ; on se basera sur les variations caractéristiques du liquide céphalo-rachidien au cours de l'évolution, et particulièrement sur l'inversion de la formule cytologique et la dissociation albumino-cytologique, pour porter le diagnostic de maladie de Heine-Mé debate qui, dans beaucoup de cas sera confirmé par l'apparition ultérieure des troubles paralytiques.

Mé debate tuberculeuse. — La méningite tuberculeuse survient dans la plupart des cas, insidieusement chez un enfant manifestement tuberculeux, ou à antécédents bacillaires chargés ; dans ces cas, le diagnostic en est grandement facilité. Mais elle peut aussi, dans des cas plus rares, se déclarer brusquement, avec un cortège fébrile impressionnant chez un enfant apparemment sain. C'est à cette dernière forme aiguë de la méningite tuberculeuse que l'on pense d'habitude, lors-

qu'on se trouve en présence de ces réactions méningées de la maladie de Heine-Médin qui en imposent, dans la majorité des cas, cliniquement pour une méningite cérébro-spinale, et qui par leur formule cytologique du liquide céphalo-rachidien font penser à la méningite tuberculeuse. Un certain nombre de caractères cliniques distinctifs d'une part, les ponctions lombaires renouvelées à plusieurs reprises d'autre part, pourront éviter de commettre cette erreur et de plonger dans le désespoir l'entourage de l'enfant.

La méningite tuberculeuse se caractérise cliniquement par une phase prodromique plus ou moins longue, suivie d'une seconde phase de réaction méningée nette ; au cours de cette seconde phase on observe un ensemble de symptômes caractéristiques. La céphalée est intense et diffuse ; elle est exagérée par les mouvements, le bruit, la lumière. Les vomissements sont fréquents et à type cérébral. La constipation est tenace, opiniâtre, rebelle à tout traitement, l'enfant est somnolent, grognon, hostile à l'examen. Les troubles oculaires sont presque constants : strabisme, pupilles irrégulières, paresseuses à la lumière, photophobie. Parfois des paralysies limitées peuvent apparaître (paralysie faciale). L'état général est profondément altéré. L'amaigrissement est intense, le pouls est irrégulier, instable ; la respiration est irrégulière. La ponction lombaire donne un liquide clair, dans lequel l'albumine est très augmentée (1 à 2 gr. par litre), tandis que le sucre et les chlorures sont très diminués,

l'examen cytologique révèle une lymphocytose abondante. Le bacille de Koch peut être mis en évidence dans le culot de centrifugation ; l'inoculation au cobaye est positive. Enfin, après une phase de rémission trompeuse, l'évolution se fait toujours vers la mort.

Dans les formes méningées de la maladie de Heine-Médin, le début est généralement brusque, survenant sans prodromes, en pleine santé. Le trépidé méningitique n'est pas aussi intense que dans la méningite tuberculeuse. La céphalée est moins violente ; les vomissements sont moins fréquents ; la constipation cède facilement à un purgatif. Souvent on note un état saburral accusé. Les douleurs dans les membres sont fréquentes.

L'intelligence est toujours intacte, le caractère n'est pas modifié ; plusieurs auteurs ont insisté sur l'absence d'hostilité, d'état soporeux chez ces malades. Les troubles oculaires sont rares ; le pouls et la respiration sont généralement réguliers. Enfin, les ponctions lombaires répétées seront de grand secours pour établir le diagnostic. On devra tenir compte de quelques caractères distinctifs du liquide céphalo-rachidien dans les deux maladies. Dans la méningite tuberculeuse, l'albumine est très augmentée, le glucose et les chlorures sont diminués, le chiffre leucocytaire ne diminue pas au cours de la maladie. Dans la maladie de Heine-Médin, l'albuminose est relativement faible par rapport à la lymphocytose importante. Cette dissociation albumino cytologique est de grande valeur diagnostique. Enfin le chiffre leucocytaire

baisse progressivement au cours de la maladie. Finalement, l'apparition de troubles moteurs, et en l'absence de ceux-ci, l'évolution essentiellement bénigne de la maladie, lèveront tous les doutes.

La méningite syphilitique est d'habitude facilement éliminée, si on tient compte des antécédents héréditaires et personnels du malade, de l'absence de stigmates de la syphilis héréditaire ou acquise et de lésions spécifiques concomitantes, et enfin de certaines particularités propres à la méningite syphilitique. Dans cette dernière maladie, il y a généralement un contraste frappant entre l'état général ordinairement bien conservé et les signes méningés. La céphalée a un caractère d'exacerbation nocturne très net. La réaction de Wassermann est positive dans le liquide céphalo-rachidien. Mais, d'autre part, on a pu observer de véritables polio-myélites antérieures syphilitiques (MM. Fribourg-Blanc et Jausion), par localisation du tréponème au niveau des cellules des cornes antérieures de la moelle.

L'encéphalite léthargique peut s'accompagner de symptômes méningés qui peuvent dominer la scène et réaliser ainsi des formes méningées de cette maladie. Un certain nombre d'auteurs tend même à attribuer la plupart des méningites lymphocytaires bénignes au virus de l'encéphalite épidémique. Cette maladie sévit surtout en hiver. Les troubles oculaires y sont presque constants. Enfin on tiendra compte d'un ensemble de symptômes communs dans l'encéphalite ; la salivation,

les myoclonies. Des troubles paralytiques peuvent apparaître ; mais ceux-ci sont habituellement plus légers et plus fugaces que dans la maladie de Heine-Medin. Le taux du sucre est nettement augmenté dans le liquide céphalo-rachidien. Cependant la somnolence, fréquente au cours des formes méningées de la maladie de Heine-Medin, peut devenir une cause d'erreur de diagnostic.

Finalement, un grand nombre d'affections sont susceptibles de déterminer des réactions méningées chez l'enfant qui pourront être confondues avec la méningite de la maladie de Heine-Medin. Ce sont surtout les maladies aiguës infectieuses, l'helminthiase, l'azotémie, chez l'adulte la spirochétose ictéro-hémorragique, la fièvre herpétique, le zona, les oreillons et d'autres. Dans tous les cas, les signes propres à chaque maladie et les résultats de la ponction lombaire orienteront le diagnostic.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

*(Publiée par M. le Professeur Nobécourt
dans le Progrès Médical du 9 Janvier 1932)*

SYNDROME MÉNINGÉ A TYPE DE MÉNINGITE TUBERCULEUSE
SURVENU A LA PHASE PARALYTIQUE D'UNE MALADIE
DE HEINE-MÉDIN

B. Roger est né le 11 juillet 1923. Ses parents sont bien portants. Lui-même a eu la rougeole, les oreillons et la coqueluche ; il a des végétations adénoïdes.

Dans la nuit du 10 au 11 octobre, il est pris brusquement d'un violent mal de tête : sa température monte à 40° ; il est agité, délirant.

Le lendemain, il est sur pied, bien portant et peut se rendre à l'école. Mais, le 14 octobre, il a de nouveau de la céphalée, il est agité, sa température monte à 40°.

Un médecin est appelé, mais celui-ci ne trouve aucun signe particulier permettant de porter un diagnostic.

Le 18 octobre, apparaît une paralysie du membre nuque, indice d'une réaction méningée. Le 19 octobre, il entre à l'hôpital des Enfants-Malades, dans le service de M. le Prof. Nobécourt. Le soir, sa température est de 38° 2. Le 20 octobre, elle est, le matin, de 37° 2, le soir, de 37° 8.

C'est un garçon de huit ans et trois mois. Il est bien développé. Il est couché en chien de fusil, abattu, somnolent, plongé dans une torpeur très marquée. On constate une raideur généralisée, qui ne permet pas à l'enfant de s'asseoir, une ébauche de Kernig, une légère raideur de la nuque; ces recherches sont très douloureuses. La respiration est normale, les pupilles réagissent normalement. Le membre supérieur gauche est atteint d'une paralysie flasque totale, l'enfant ne peut que remuer légèrement les doigts; les mouvements du poignet sur l'avant-bras, de l'avant-bras sur le bras, de l'épaule sont nuls. Les réflexes tricipital et stylo-radial sont abolis. Les autres membres sont indemnes, leurs réflexes sont conservés. Les muscles du tronc et de la nuque sont intacts. Les urines ne contiennent ni albumine ni sucre. La ponction lombaire donne issue à un liquide clair, contenant à l'examen cytologique 3,8 lymphocytes par mm.³; l'albuminose s'élève à 0 gr. 30 par litre.

On porte le diagnostic de paralysie infantile, à type de monoplégie supérieure gauche. On institue le traitement par le sérum antipoliomyélitique de Pettit, en injections intramusculaires. L'enfant reçoit en quatre jours 240 cc. de sérum de Pettit et 20 cc. de sérum de convalescent. En même temps, balnéothérapie chaude du membre malade.

Pendant ce temps, la température se maintient autour de 38° 5. L'état reste le même, la torpeur est toujours très accentuée ; l'enfant ne réagit pas aux excitations, ne répond pas aux questions. On ne remarque pas de troubles respiratoires ; le pouls est normal. Il persiste une légère raideur de la nuque, un signe de Kernig douloureux. La paralysie du membre supérieur gauche ne présente pas de changements. Les autres membres restent toujours indemnes, mais les réflexes rotuliens sont très faibles, tandis que les réflexes achilléens sont normaux.

Cet état de l'enfant conduit à se demander s'il n'y aurait pas une méningite tuberculeuse intriquée.

Une deuxième ponction lombaire, pratiquée le 23 octobre, ramène un liquide clair. La pression mesurée au manomètre de Claude est de 12. Il contient 120 leucocytes par mmc-lymphocytose, et 0 gr. 25 d'albumine par litre. On n'y trouve pas de bacilles de Koch. On inocule un cobaye ; celui-ci n'est pas devenu malade dans la suite.

Les jours suivants, l'état s'améliore. Le 27 octobre une décharge urinaire se produit ; l'enfant émet dans 24 heures environ deux litres d'urines, riches en phosphates. Il sort de la torpeur et commence à s'intéresser à ce qui se passe autour de lui. La raideur de la nuque et le signe de Kernig ont disparu. Le 2 novembre, l'enfant peut se tenir assis ; il marche bien ; les réflexes rotuliens sont encore faibles surtout à droite. La motilité reparaît dans le membre supérieur gauche ; l'enfant peut faire quelques mouvements des doigts ; la flexion et surtout l'extension du poignet, la supination de la main, mais non la pronation, sont possibles.

L'électrodiagnostic, fait par M. Duhem, le 22 octobre, a révélé au niveau du deltoïde, du triceps et du

biceps, une hypoexcitabilité très forte au courant faradique, une réaction nettement brusque au courant galvanique.

Une troisième ponction est pratiquée le 6 novembre. Le liquide céphalo-rachidien est toujours clair, il ne contient plus qu'un leucocyte par mmc., mais l'albumine s'est élevée à 0 gr. 60 par litre.

Le 28 novembre, la paralysie est en voie d'amélioration. Les mouvements de la main et du poignet sont normaux. Au niveau de l'avant-bras, la pronation et l'extension sont possibles, la supination n'est qu'ébauchée. Les mouvements du bras sur l'épaule sont nuls et l'épaule ne peut être mobilisée; cependant une très légère adduction commence à se manifester. Le muscle deltoïde est atrophié.

Actuellement, la paralysie de l'épaule continue de s'améliorer.

OBSERVATION II

RÉACTION MÉNINGÉE AU DÉBUT D'UNE MALADIE DE HEINE-MÉDIN; MODALITÉ A TYPE DE MÉNINGITE CÉRÉBRO-SPINALE

Ba..., Jean, douze ans. Il entre à l'hôpital des Enfants-Malades le 11 septembre 1926, avec le diagnostic de méningite.

Rien de particulier à signaler dans ses antécédents héréditaires. Antécédents personnels: troubles digestifs dans la première enfance, bronchites tous les hivers jusqu'à l'âge de sept ans.

Le 6 septembre 1926, il est pris brusquement de vomissements ; le lendemain il se plaint de maux de tête violents. Le 9 septembre, un médecin appelé fait le diagnostic de méningite et conseille l'entrée à l'hôpital.

A l'examen, pratiqué dès son entrée, le 11 septembre, on constate un syndrome méningé très net. La raideur de la nuque est très prononcée ; le signe de Kernig existe des deux côtés. Les réflexes sont normaux. Les pupilles réagissent normalement. Pas de strabisme. La température est de $37^{\circ} 2$. On pratique une ponction lombaire. Le liquide est clair, légèrement hypertendu. Il contient 70 leucocytes par mm^3 ; lymphocytose ; albumine : 0 gr. 50 ; urée : 0 gr. 50 par litre. Pas de B. K. La réaction de Wassermann est négative dans le liquide céphalo-rachidien.

Le 13 septembre, l'enfant remue péniblement son bras droit ; il ne peut pas le lever au-dessus de sa tête. Le réflexe tricipital est diminué à droite. On note une diminution notable de la force de tous les muscles de ce côté ; cette faiblesse est surtout accusée au niveau des muscles de l'épaule. Les signes méningés persistent, mais ils sont atténués. La température est normale.

L'examen électrique, pratiqué le 15 septembre, montre une hypoexcitabilité faradique et galvanique du deltoïde droit avec réaction brusque au courant galvanique.

Le 16 septembre on note déjà une amélioration notable des mouvements du membre supérieur droit. La nuque est souple ; le signe de Kernig a complètement disparu. L'enfant sort de l'hôpital guéri, le 23 décembre.

OBSERVATION III

Tam..., Jean, est âgé de cinq ans. Antécédents personnels : coqueluche à neuf mois, convulsions à la même époque. Antécédents familiaux : mère bien portante, ayant eu huit enfants dont quatre sont morts en bas âge : le premier de maladie bleue, le second de méningite, un autre de diarrhée infantile, le dernier de laryngite tuberculeuse. Le père est mort en 1915 de laryngite tuberculeuse.

Le 8 juillet 1920, cet enfant est pris brusquement de céphalée violente, il vomit abondamment ; la température monte à 38° 3. Le 10 juillet, au matin, les parents constatent la paralysie du côté gauche et amènent l'enfant à l'hôpital. L'enfant n'est vu que le 13 juillet. Il accuse des douleurs dans le membre inférieur gauche. La raideur de la nuque est accentuée ; le signe de Kernig existe des deux côtés ; les réflexes pupillaires sont normaux. Les réflexes tendineux sont abolis aux membres inférieurs ; ils sont conservés aux membres supérieurs. Du côté gauche le réflexe de Babinski se fait en extension. La température est de 37° 3, le pouls est irrégulier, la respiration est irrégulière, suspirieuse. Albuminurie. L'enfant a une grosse tête ; microdentisme. La cuti-réaction à la tuberculine est positive. La ponction lombaire pratiquée le même jour, a donné un liquide clair ; le taux de l'albumine y est augmenté ; il y a de nombreux lymphocytes ; le sucre est un peu augmenté ; urée : 0 gr. 28 par litre. L'examen électrique donne les renseignements suivants : diminution considérable de l'excitabilité faradique sur les muscles du membre inférieur gauche. Les nerfs répondent également avec beaucoup moins de vigueur que du côté opposé. Au courant galvanique, sur les nerfs et sur les muscles les réactions

sont également diminuées, mais non abolies. Sur le quadriceps fémoral, sur les jumeaux et le soléaire, la contraction est un peu ralentie.

Le 17 juillet, la paralysie du membre inférieur gauche persiste, sans atrophie.

OBSERVATION IV

*(Publiée par M. J. Comby
dans les Arch. de Méd. des Enf., 1913)*

Garçon de sept ans, observé à Sannois, le 7 octobre 1912. Début par une fièvre ganglionnaire, puis réaction méningée violente ; douleur de la tête, vomissements, raideur de la nuque, constipation. Douleurs très vives dans les membres (bras gauche et jambes), sans gonflement ni fluxion articulaires. On a prescrit néanmoins le salicylate de soude.

La ponction lombaire a donné 20 cm³ d'un liquide clair dans lequel le laboratoire a trouvé de nombreux lymphocytes, pas de polynucléaires, pas de microbes. Le diagnostic de méningite tuberculeuse est alors posé, malgré l'invasion brutale, la conservation de l'intelligence, les douleurs, l'insomnie. Mais bientôt les symptômes méningés disparaissent. Cependant, l'enfant reste longtemps incapable de se tenir debout et de marcher. Equilibre instable avec abolition des réflexes rotuliens. Guérison sans atrophie musculaire.

OBSERVATION V

Et..., Pierre, est âgé de six ans. Dans ses antécédents rougeole, scarlatine. Le 11 septembre 1931, il est pris

brusquement de céphalée ; il est constipé ; il se plaint de douleurs au niveau de la jambe gauche. A l'examen il présente de la raideur de la nuque ; le signe de Kernig est marqué et bilatéral. La fièvre est élevée. On porte le diagnostic de méningite cérébro-spinale.

Le 15 septembre, survient une paralysie flasque du membre inférieur gauche, avec abolition des réflexes et atrophie musculaire. Le syndrome méningé a complètement disparu. La température est normale. Du 15 au 19 septembre, l'enfant reçoit chaque jour 50 cmc de sérum de Pettit (30 cmc intra-musculaire et 20 cmc sous la peau). Le premier octobre, on commence un traitement par le dithermie. L'enfant quitte l'hôpital le 21 novembre ; la paralysie du membre inférieur gauche est en voie de régression.

OBSERVATION VI

FORME ASCENDANTE AVEC RÉACTION MÉNINGÉE

Ma..., Jean, six ans. Cet enfant entre dans le service de M. le Professeur Nobécourt, le 4 avril 1931, envoyé par son médecin pour signes méningés accompagnés de paralysies. Rien à signaler dans ses antécédents héréditaires et personnels.

Le soir du 2 avril, l'enfant se plaint de fourmillements dans les jambes. Les parents n'y attachent pas d'importance. La nuit est calme. Le 3 avril, l'enfant se lève, mais il éprouve de la difficulté à marcher ; ses genoux fléchissent. On le couche. Du matin, 3 avril, au soir 4 avril, ni selles, ni urines.

A l'examen, le 5 avril, l'enfant n'a pas un mauvais faciès. La température est de 37° 5. Il se plaint de rachialgie intense. La raideur de la nuque est très accentuée. Le signe de Kernig est net, de même le signe

de Broudzinski. Les membres inférieurs sont inertes soulevés ils retombent lourdement. Cependant, les réflexes rotuliens et achilléens sont conservés. Le réflexe cutané-plantaire se fait en flexion des deux côtés. Les membres supérieurs sont indemnes. Rien d'anormal aux yeux. La vessie est distendue ; le petit malade urine par regorgement.

On pratique une ponction lombaire. On ramène un liquide clair ; la pression au manomètre de Claude, est de 35 ; le liquide contient 9,2 lymphocytes par millim. cube et 0 gr. 35 d'albumine par litre.

On institue le traitement par le sérum de Pettit. L'enfant reçoit, le matin 40 cmc. dans les muscles et le soir 60 cmc. par voie sous-cutanée. Le 6 avril, l'enfant se plaint de douleurs au niveau des jambes. La température est de 39° le matin. Les signes méningés persistent. Les membres supérieurs sont dans un état de contracture. Le soir du même jour ils deviennent flasques et inertes. La température est de 38° 4. Ce jour, l'enfant a reçu 100 cm³ de sérum.

Le 7 avril, la température monte à 41° 4, les paralysies s'étendent et bientôt la mort survient.

OBSERVATION VII

V..., Daniel est âgé de quatre ans.

Début de la maladie le 6 août 1931 par une réaction méningée violente apparue brusquement : céphalée intense, vomissements, température à 40°, raideur de la nuque, convulsions. On pense à une méningite cérébro-spinale.

La fièvre tombe au bout de deux jours. Le 29 août, trois jours après le début de la maladie, apparaissent

des paralysies : paralysies flasques des deux membres inférieurs et du membre supérieur droit, avec abolition des réflexes tendineux. Le membre supérieur gauche paraît normal. Incontinence des sphincters. Le 2 septembre, on note déjà une amélioration légère du membre supérieur droit ; le réflexe achilléen existe à gauche.

Le 19 septembre, quelques mouvements deviennent possibles dans les membres inférieurs ; l'enfant remue bien les deux membres supérieurs ; cependant l'épaule droite reste paralysée.

OBSERVATION VIII

(Publiée par M. le Professeur Nobécourt
dans la *Clinique Médicale des Enfants — Affections du
système nerveux. Paris 1928*)

B..., Marie-Louise est âgée de huit ans et demi. Le 17 novembre 1922, elle est prise de fièvre, présente de l'angine et a quelques vomissements. Quatre jours après, elle se plaint de douleurs dans les jambes. Enfin elle tombe dans la somnolence, perd l'appétit et a un léger mouvement fébrile. Le médecin l'envoie alors à l'hôpital où elle entre le 25 novembre, huitième jour de la maladie.

La température est de $37^{\circ} 6-37^{\circ} 2$. On constate une légère raideur de la nuque, un signe de Kernig manifeste, une raie rouge méningitique, un pouls un peu irrégulier. Le liquide céphalo-rachidien est clair, hypertendu, l'albumine et le sucre y sont un peu augmentés, il y a de nombreux lymphocytes. On pense à un début de méningite tuberculeuse. Cependant la cuti-réaction à la tuberculine est négative. Le 28 novembre, onzième

jour de la maladie, les signes méningés ont disparu ; On constate de la maladresse de la main gauche et l'abolition des réflexes rotuliens ; le lendemain, la parésie s'étend aux membres supérieurs et inférieurs gauches. Les symptômes régressent peu à peu. Cet enfant est actuellement en voie d'amélioration.

OBSERVATION-IX

B..., Michel est âgé de trois ans et demi. Rien à signaler dans les antécédents héréditaires. Antécédents personnels : eczéma infantile, angine au mois de janvier 1931, amygdalectomie consécutive. Depuis la fin d'octobre 1931, il accuse de la fatigue, de la lassitude. Le 3 novembre, il est pris de céphalée, de douleurs de la nuque ; sa température monte à 38° 2. Un médecin est appelé, il constate une angine rouge, du catarrhe nasal et rien de plus. Il diagnostique une grippe. Le lendemain matin, la température est de 39° ; la céphalée est moins vive ; la douleur de la nuque est très marquée ; anorexie. Ni vomissements, ni constipation. Le médecin ne note aucune réaction méningée. Le soir du même jour, la nuque devient ballante, les membres inférieurs sont flasques, de même les membres supérieurs. Les mouvements sont encore possibles, mais ils sont maladroits. La nuit est mauvaise ; insomnie, agitation. L'enfant articule mal les mots. Le 5 novembre, au matin, le médecin constate en dehors de la paralysie des membres, une paralysie faciale gauche, une paralysie de la langue. La température est à 38° 4. La céphalée et la douleur de la nuque ont beaucoup diminué. Le signe de Kernig est très net des deux côtés. L'enfant entre à l'hôpital.

A l'examen, le 6 novembre, on trouve un enfant grognon, hostile à l'examen, agité. L'intelligence est intacte ; il répond bien aux questions qu'on lui pose. Faciès hagard ; dysarthrie. Ebauche de Kernig, pas de raideur de la nuque. L'enfant peut se tenir assis. Aux membres inférieurs, les réflexes rotuliens sont vifs, polycynétiques ; les achilléens sont également vifs. Le signe de Babinski se fait en extension ; ce signe est surtout net du côté gauche. En outre, paralysie faciale gauche. Démarche ébrieuse avec tendance à la chute à gauche. Hypéresthésie cutanée manifeste. Les pupilles réagissent normalement. La température est de $37^{\circ} 9$; le pouls est à 100, régulier. La langue est saburrale ; le ventre est rétracté, les viscères sont normaux. On pratique une ponction lombaire ; le liquide retiré est clair ; il contient 84 leucocytes par millim. cube, lymphocytose : albumine : 0 gr. 22.

On lui fait une injection intra-musculaire de 20 cm³ de sérum antipoliomyélitique de Pettit ; pendant quatre jours consécutifs, il reçoit 20 cm³ de sérum chaque jour. La nuit suivante, le petit malade est agité ; mais le lendemain, 7 novembre, la paralysie semble être moins marquée. Le syndrome méningé a complètement disparu.

Le 10 novembre, la température est revenue à la normale. On note une amélioration manifeste des phénomènes paralytiques ; la paralysie faciale est très peu marquée. Les réflexes tendineux sont un peu vifs aux membres inférieurs. L'enfant marche bien ; il persiste cependant une légère tendance à la chute à gauche.

Depuis, la régression des phénomènes paralytiques continue et l'enfant quitte l'hôpital, le 3 décembre 1931 sans aucune trace de paralysie.

OBSERVATION X

G..., Monique est âgée de six ans et demi. Rien de particulier à signaler dans ses antécédents.

Le 12 août 1931, elle est prise brusquement, en pleine santé apparente de céphalée très violente, de douleurs vives au niveau des articulations coxo-fémorales et métatarso-tarsiennes des deux côtés : sa température monte rapidement à 39° 6. L'examen décèle une raideur de la nuque très intense, une ébauche de Kernig, un état spasmodique des membres inférieurs avec exagération des réflexes.

Cet état persiste pendant deux jours. On institue le traitement par le sérum antipoliomyélitique de Pettif. Dans la suite, les symptômes méningés s'amendent et disparaissent complètement, mais il persiste une paraplégie flasque des membres inférieurs avec grosse atrophie musculaire. Le 4 octobre, on commence le traitement diathermique. Actuellement la paraplégie est en voie d'amélioration.

CONCLUSIONS

I) L'atteinte des méninges est constante au cours de la maladie de Heine-Médin. Elle peut rester occulte, décelable seulement par la ponction lombaire, ou se traduire cliniquement par un syndrome méningé réalisant les formes méningées de la maladie de Heine-Médin.

II) Ce syndrome méningé marque généralement le début de la maladie et précède la phase paralytique ; dans d'autres cas plus rares, il n'apparaît que tardivement au cours de la phase paralytique, précédée ou non d'une phase infectieuse.

III) Les formes méningées de la maladie de Heine-Médin peuvent revêtir des modalités cliniques diverses ; parmi celles-ci, la modalité à type de méningite cérébro-spinale à méningocoques est la plus fréquente ; la modalité à type de méningite tuberculeuse est plus rare.

IV) La signature de ces formes méningées est donnée dans un grand nombre de cas par l'apparition tardive

des paralysies flasques. Dans d'autres cas, les troubles moteurs manquent complètement ou se réduisent à une parésie passagère, ou plus simplement à une abolition passagère des réflexes, ce qui permet de décrire les formes méningées pures de la maladie de Heine-Mé debate.

V) Les cas sporadiques de ces formes méningées pures ne sont pas sûrement identifiés ; aucune preuve biologique ne permet à l'heure actuelle de les classer définitivement.

VI) Le diagnostic des formes méningées de la maladie de Heine-Mé debate n'est souvent possible que grâce aux modifications absolument caractéristiques du liquide céphalo-rachidien au cours de la maladie. Parmi celles-ci, la dissociation albumino-cytologique et l'inversion de la formule leucocytaire sont les plus caractéristiques.

VII) Le pronostic immédiat et éloigné des formes méningées de la maladie de Heine-Mé debate est généralement bénin ; elles se terminent par la guérison complète ou ne laissent que des séquelles légères et peu durables.

BIBLIOGRAPHIE

- BRELET (M.). — *Méningites aiguës et réactions méningées de la poliomyélite* (Gazette des Hôp., 18 fév. 1931).
- COMBY (J.). — *Etats méningés curables chez les enfants* (Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris, 29 novembre 1912).
- *Etats méningés curables chez les enfants* (ibid. 28 mars 1930).
- *La poliomyélite à forme méningée* (Clinique et Laboratoire, 20 janvier 1931).
- CONDAT (M^{lle}). — *Formes méningées de la maladie de Heine-Médin* (Arch. de Méd. des enf., 1923).
- COURTELLEMONT. — *Contribution à l'étude des accidents nerveux consécutifs aux méningites aiguës simples* (Thèse de Paris, 1904).
- DUHEM (P.). — *La poliomyélite* (Paris 1931).

- DURAND (H.). — *Le liquide céphalo-rachidien dans la poliomyélite aiguë* (Thèse de Paris, 1919).
- ESHBACH (H.). — *Raideurs méningitiques dans la poliomyélite* (Bull. de la Soc. de Pédiatrie de Paris, 17 fév. 1925).
- M. le Professeur HUTINEL. — *A propos des réactions méningées à forme lymphocytaire* (La pédiatrie pratique, 15 janvier 1913).
- *Les réactions méningées au cours de la poliomyélite* (La Pédiatrie pratique, 25 janvier 1913).
- JOLTRAIN (E.) et P. ROUFFIAC. — *Syndrome méningé à type de poliomyélite* (Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris, 7 novembre 1913).
- LAUBRY et PARVU. — (Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris, 1910).
- LEVADITI (C.) et P. LÉPINE. — *Quelques données actuelles sur l'épidémiologie et l'expérimentation de la poliomyélite* (La Vie Médicale, 10 janvier 1930).
- MAGE (Jean) et LUDO VAN BOGAERT. — *La méningite cérébro-spinale à forme de poliomyélite aiguë* (Annales de Méd., nov. 1929).
- MARQUÉZY (R.-A.). — *La maladie de Heine-Médin* (Journal de Méd. et de Chir. prat., 10 juin 1931).
- MARTINET (G.). — *La forme méningée sporadique de la maladie de Heine-Médin* (Thèse de Paris, 1927).

MÉDIN (O). — *L'état aiguë de la paralysie infantile* (Arch. de Méd. des Enfants, 1898, mai et juin).

NETTER (Arnold). — *Nouvelles observations de poliomyélite épidémique* (Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris, 19 nov. 1909).

— *Relation entre certaines méningites curables et la poliomyélite* (ibid., 6 déc. 1912).

NETTER (A.) et EMÉRIT. — *Coexistence de méningites simples et de poliomyélite dans une même famille une même maison, une même localité* (ibid., 14 novembre 1913).

NETTER (A.) et Marius SALANIER. — *Deux nouveaux cas de poliomyélite à début méningé guérie par les injections intrarachidiennes de sérum d'anciens malades* (ibid., 10 mars 1916).

NOBÉCOURT (P.) et Roger VOISIN. — *Association de la paralysie infantile et des réactions méningées* (ibid., 19 novembre 1909).

NOBÉCOURT (P). — *Clinique Médicale des Enfants. — Affections du système nerveux* (Paris 1928). *Les débuts de la paralysie infantile.*

ODINET. — *Formes méningées de la maladie de Heine-Mélin* (Thèse de Paris, 1920).

POREZ (E). — *Méningites lymphocytaires curables chez l'enfant* (Echo méd. du Nord, 1^{er} août 1931).

- BEH (Th.). — *Poliomyélite à forme méningée* (Arch. de Méd. des Enfants, 1924).
- MORQUIO (Prof. L.). — *Pseudo-signes de Kernig dans la paralysie infantile* (Arch. de Méd. des Enfants, 1926).
- ROCH, ERIC MARTIN, M^{lle} V. MONEDJIKOWA. — *La méningite lymphocytaire bénigne de nature indéterminée simulant la méningite tuberculeuse* (Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris, 7 mars 1930).
- ROCH. — *Encore la méningite lymphocytaire bénigne* (Revue Méd. de la Suisse rom., 25 janvier 1931).
- RÖHMER, RAYMOND MAYER, M^{lle} PHÉLIZOT, TASSOVATZ, VALLETTE et WILLEMIN. — *Observations cliniques et thérapeutiques faites pendant l'épidémie de poliomyélite d'Alsace, en 1930.*
- SCHREIBER (G.). — *La poliomyélite épidémique* (Thèse de Paris, 1911).
- M^{me} TINEL-GIRY. — *La poliomyélite épidémique* (Thèse de Paris, 1911).
- NOBÉCOURT (P.). — *Les formes méningitiques de la maladie de Heine-Mélin* (Le Progrès Médical, 9 janvier 1932).



IMPRIMERIE

A. OLIVIER

- FALAISE -

